

Wegener Granülomatosisine Bağlı Multiple Barsak Perforasyonu: Vaka Takdimi

Multiple Intestinal Perforation Due to
Wegener's Granulomatosis: Case Report

Wegener Granülomatosisinde İntestinal Perforasyon / Intestinal Perforation in Wegener's Granulomatosis

Nazif Zeybek¹, Özcan Altınel¹, Faik Yaylak¹, Özgür Albuz¹, Ayper Kaya²

¹Genel Cerrahi Anabilim Dalı, ²Patoloji Anabilim Dalı, Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Askeri Tıp Fakültesi, Etlik, Ankara, Türkiye.

Özet

Wegener granülomatosisi üst ve alt solunum sisteminde nekrotizan granülomatöz lezyonlara ve glomerülonefrite neden olan bir vaskülit çeşididir. Gastrointestinal sistem de dâhil olmak üzere diğer pek çok doku ve organ sisteminde de vaskülit gözlenebilmektedir. Ancak, Wegener Granülomatosisi'nde gastrointestinal tutulum oldukça nadirdir. Bu vaka sunumunda birden fazla intestinal perforasyon tanısı alan Wegener granülomatosisli bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler

Wegener Granülomatosisi, Vaskülit, Akut Abdomen, İntestinal Perforasyon.

Abstract

Wegener's granulomatosis is one of the well known vasculitis, which results with necrotizing granulomatous lesions in the upper and lower respiratory system and glomerulonephritis. Vasculitis is also observed in several other tissues and organ systems including gastrointestinal system. However, gastrointestinal involvement in Wegener's granulomatosis is extremely rare. This report presents a patient with Wegener's granulomatosis, who was diagnosed to have multiple intestinal perforations.

Keywords

Wegener's Granulomatosis, Vasculitis, Acute Abdomen, Intestinal Perforation.

DOI: 10.4328/JCAM.10.2.22 Received: 30.09.2009 Accepted: 12.11.2009 Printed: 01.05.2010 J.Clin.Anal.Med. 2010 ; 1(2): 34-36

Corresponding author: Faik Yaylak, Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Askeri Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Etlik, Ankara, Türkiye.

GSM: +90 533 338 68 99, E-mail: faikyaylak@lycos.com

Giriş

İlk kez 1936'da Wegener tarafından tanımlanan ve nedeni bilinmeyen Wegener Granulomatosis'i birden fazla organı etkileyebilen bir sistemik vaskülit hastalığıdır. Wegener granulomatosisi'nin en sık 4. ve 5. dekadta görüldüğü ve kadın/erkek oranının 2/3 olduğu bildirilmiştir [1]. Etkilediği organların tutulum sıklığı ise sırasıyla akciğerler [%94], böbrekler [%85], eklemler [%67], göz [%58], deri [%45], sinir sistemi [%22] ve kalp [%12] olarak bildirilmiştir [1,2]. Siklofosfamidin tek başına ya da diğer kortikosteroidlerle beraber kullanımından önce Wegener granulomatosisi son derece ölümcül bir hastalık olarak kabul edilmekteydi [2]. İmmünoşüpresiflerin kullanımından önce ortalama yaşam süresi % 82 hastada 5 ay olup, hastaların %90'ında yaşam süresi en fazla iki yıldır [1]. Siklofosfomid ve kortikosteroidlerin kullanıma girmesi ile 10 yıllık yaşam süresinin %75 olduğu daha sonraki çalışmalarda bildirilmiştir [3].

Hastalığın, birçok organ ve dokuyu tutan klasik formu ve izole böbrek tutulumu ile karakterize iki formu bulunur. Tanı, lezyonlardan alınan biyopsi ve/veya Wegener ve arkadaşlarının GARK klasifikasyonundaki bulguların, biyopsi ya da c-ANCA pozitifliği ile desteklenmesi ile konulmaktadır [1].

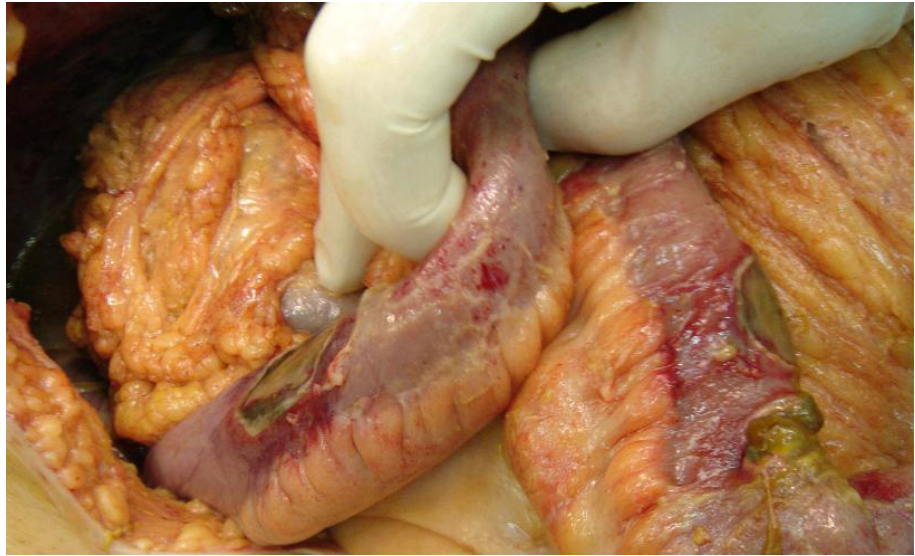
Gastrointestinal tutulum nadir gözlenir. Akciğer ve böbrek tutulumu olmadan da gastrointestinal tutulum olabileceği ve bu tutulumun perforasyonlara yol açabileceği bilinmektedir [4]. Ayrıca gastrointestinal tutulum olsa bile belirti ve bulgular yaygın olmayıp, saptanmaları zordur [5,6]. Gastrointestinal tutulum, nadiren perforasyona kadar ilerleyen cerrahi problemlere sebep olur. Skaife ve arkadaşları, Wegener granulomatosis'li bir hastanın medikal tedavi almadan önce, ince barsak iskemisi ve perforasyonu olan bir olgu bildirmişlerdir [6]. Wegener granulomatosisi'nin

neden gastrointestinal sistemi tuttuğu konusunda değişik görüşler mevcuttur. Bazı yayınlarda immunosupressif tedavinin gastrointestinal tutulumu neden olduğu belirtilmiştir [1, 7]. Gastrointestinal tutulum; orofaringeal mukozal lezyonlardan, gingivitis, gastrik ülser, ince barsak perforasyonu, kolonik ülserasyon, nükseden peri anal ülserler, kolesistitis, rekürren akut pankreatitis, ekstrahepatik biliyer obstrüksiyonlu, pankreatik kitle ve splenik nekroze kadar geniş bir yelpaze içinde gözlenebilir.

Olgu

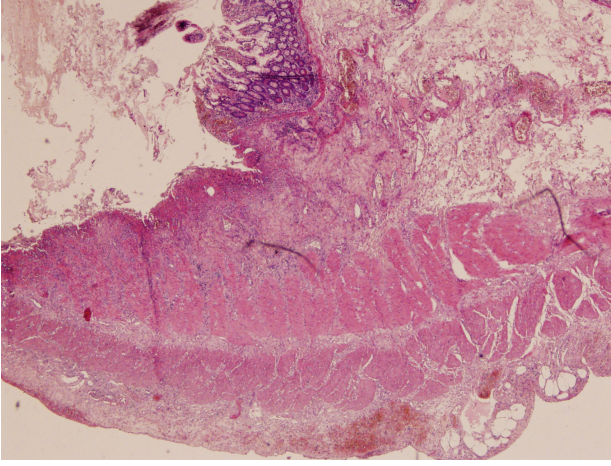
Özgeçmişinde 12 yıldır kronik böbrek yetmezliği ve kronik hepatit C hikâyesi olan 52 yaşındaki erkek hasta olup 12 yıldır kronik böbrek yetmezliği ve kronik hepatit C hikâyesi

mevcuttur. Dört yıl önce başlayan öksürük, kanlı balgam şikâyetleri nedeniyle yapılan bronkoskopik biyopsisinde nekrozan vaskülitis tespit edildi. Alınan cilt biyopsisinde lökositik vaskülitis, immün floresan incelemede üst dermisteki damarların duvarlarında C3(+++), IgG(++), IgM(++), ve fibrinojen(++) birikimi saptandı. Hastada cilt, böbrek, solunum yolu ve barsak tutulumunun da olması Wegener Granulomatosisi'ni düşündürmüştür. Ocak 2006'da tüm vücutta vaskülitik döküntüler, sol elde yara, peri anal bölgede akıntı şikâyetleri ile acil cerrahi polikliniğine müracaat eden hastaya peri anal apse drenajı ve antibiyotik tedavisi uygulandı. Cerrahi drenajdan 6 gün sonra karın ağrısı, iki gündür defekasyon yapamama şikâyetleri ile tekrar müracaat eden hastanın fizik muayenesinde; barsak sesleri hipoaktif, karında dört kadranda da yaygın defans ve rebound tespit edildi. Tam kan tetkikinde; lökosit sayısı, 6000/mm³ idi. Hastanın düz karın grafisinde, diafragma altında serbest hava gözlemlendi. Batın ultrasonografisinde ve batın bilgisayarlı tomografisinde barsak ansları arasında sıvama tarzında mayii gözlemlendi. Akut batın ön tanısı ile ameliyata alınan hastanın batın eksplorasyonunda; jejunum, ileum ve çekumda multiple perforasyonlar gözlemlendi (Resim 1). Acilen



Resim 1. Wegener Granulomatosisi'ne bağlı intestinal perforasyon odakları

ameliyata alınan hastaya; sağ hemikolektomi + parsiyel ileum rezeksiyonu + uç ileostomi + multipl jejunal wedge rezeksiyon + jejunum primer tamiri yapıldı. Sefazolin sodyum 3x1 gr /gün iv + metranidazol 2x500 mg IV 5 gün uygulandı. Ateşin 39°C üzerinde seyretmesi nedeniyle antibiyotik komitesi tarafından imipenem silastatin sodyum 4x500 mg /gün iv, tedaviye eklendi. Rezeke edilen piyeslerin patolojik incelemesinde ince barsakta; iskemik nekroz ve perforasyon, kalın barsakta; transmural inflamasyon gözlemlendi ve bulguların Wegener Granulomatosisi ile uyumlu olabileceği düşünüldü (Resim 2). Olgu post-operatif onbeşinci günde sepsis nedeniyle kaybedildi.



Resim 2. Rezeke edilen intestinal segmentte Wegener Granülomatosisi'ne bağlı vaskülit ve transmural nekroz (Hematoxilen ve eozin; x40)

Tartışma

Wegener Granülomatosisi'nin etiyolojisi tam bilinmemekle birlikte, vaskülitik lezyonlarda granülom oluşumunun belirleyici özellikli oluşu ve makrofaj/CD4 hücrelerinin baskın hücreler olarak görülmesi, etiopatogeneizde T hücre aracılı gecikmiş aşırı duyarlılık reaksiyonunu suçlanmaktadır [1]. Wegener Granülomatosis'li hastalarda en sık gözlenen patoloji bulgusu; lökositoklastik vaskülitir

[5]. Olguların %14 ünde cilt tutulumu mevcuttur. Hemoptizi hastalığın sık görülen bir bulgusudur [1, 5]. Tanı aktif lezyonlardan alınan biyopsi ile konur. Solunum sisteminden alınan biyopsi örneklerinde granülomatöz nekrotizan vaskülit bulguları, böbrek biyopsi materyalinde ise fokal segmental glomerülo nefrit tespit edilir [1]. Laboratuvar bulguları açısından c-ANCA pozitifliği [özellikle geniş tutulumlarda] çok önemlidir. Bununla birlikte yayınlanmış 3 perforasyon olgusunda c-ANCA negatif olarak saptanmıştır [5, 8]. Sunduğumuz olgu, akut batın nedeni ile yapılan operasyonda alınan biyopsi ve doku piyesleri, daha önce Wegener Granülomatosisi tanısı alan hastanın tanısını destekler nitelikte idi. Biz bu vakada gastrointestinal sistemdeki multiple perforasyonların nedeninin Wegener Granülomatosisi'nde görülen vaskülit sonucu oluşan iske miye bağı olabileceğini düşündük.

Sonuç olarak Wegener Granülomatosisi'ne bağlı ince barsak perforasyonunun nadir görülmesi nedeniyle; bu hastalıktan tedavi edilen olguların karın ağrısı şikâyetlerinde, perforasyona kadar ilerleyen barsak lezyonlarının olabileceği, akut batın nedeniyle eksplorasyonda ise multiple barsak perforasyonlarıyla karşılaşıldığında postoperatif tedavinin doğru yapılması yönünden romatolojik patolojilerin barsak tutulumlarının da olabileceği göz önünde bulundurulmalıdır.

Kaynaklar

1. Fauci AS, Haynes BF, Katz P, Wolff SM. Wegener's Granulomatosis: Prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. *Ann Intern Med.* 1983; 98:76-85.
2. Regan MJ, Hellmann DB, Stone JH. Treatment of Wegener's Granulomatosis. *Rheum Dis Clin North Am.* 2001; 27: 865-886.
3. Koldingsness W, Nossent H. Predictors of survival and organ damage in Wegener's Granulomatosis. *Rheumatology.* 2002; 41: 572-581.
4. Shaikh FM, Sabu CB, Peirce TH, Naqvi SA. Extensive intestinal ischaemic necrosis in Wegener's Granulomatosis. *Gut.* 2006;55: 1368-1369.
5. Lie JT. Wegener's Granulomatosis: histological documentation of common and uncommon manifestations in 216 patients. *Vasa.* 1997; 26: 261-270.
6. Skaife P, Lee S, Ramadwar M, Maitra D, Edwardson KF. Intestinal perforation as a presentation of Wegener's Granulomatosis. *Hosp Med.* 2000; 61: 286-87.
7. Takwoingi YM, Dempster JH. Wegener's Granulomatosis: an analysis of 33 patients seen over a 10 year period. *Clin Otolaryngol.* 2003; 28: 187-194.
8. Özbalkan Z, Kiraz S, Öztürk MA, Ertenli Aİ, Apras S, Calguneri M. Wegener's Granulomatosis: clinical and laboratory results of a university hospital study of 20 patients from Turkey. *Clin Rheumatol.* 2006; 25:358-363.